

# Rabdomiosarcoma orbital

Orbital rhabdomyosarcoma

Paulo Góis Manso \*

Oswaldo Ignacio Tella Júnior \*\*

Fernando Menezes Braga \*\*

Mauro Rabinovitch \*

Italo Suriano \*\*

## RESUMO

Rabdomiosarcoma é o tumor maligno mais freqüente na órbita em crianças<sup>(5)</sup>. Os autores apresentam quatro casos com idade variando de quatro meses a vinte e três anos, que se apresentaram com proptose rapidamente progressiva, acompanhada de hiperemia e quemose, sem comprometimento visual, inicialmente. Em apenas um caso havia metástase linfática. O tratamento variou de biópsia (dois casos), exenteração (um caso) e exereses tumorais, através de orbitotomia superior (um caso). São feitas considerações a respeito de quimio e radioterapia.

Unitermos: proptose, rabdomiosarcoma embrionário, hiperemia e quemose.

Rabdomiosarcoma é o tumor maligno de órbita mais freqüente na infância<sup>(1)</sup>. No Brasil não possuímos estatísticas atualizadas desta patologia, porém, no ambulatório de órbita da Escola Paulista de Medicina, ela se apresenta em 1,2% do total de 800 casos.

A idade mais freqüente da ocorrência dessa patologia está situada entre os sete e nove anos<sup>(5)</sup>. Na Escócia, Inglaterra e País de Gales constitui cerca de 4% dos tumores da infância e, em média, 50 novos casos ocorrem anualmente em crianças menores de 15 anos<sup>(2)</sup>. É raro o aparecimento congênito da lesão<sup>(3)</sup>.

Em relação à capacidade metastática, não existe predominância entre as disseminações hematogênica, linfática ou por contigüidade<sup>(4)</sup>.

O quadro clínico orbitário é caracterizado por uma proptose rapidamente progressiva em crianças que apresentam com regular freqüência história de trauma em região orbitária. A motilidade ocular e a acuidade visual costumam estar preservadas.

A pálpebra superior freqüentemente mostra-se hiperemiada, o que pode levar a pensarmos em celulite orbitária (Knowles e col., 1979).

## CLASSIFICAÇÃO ANATOMOPATOLÓGICA

O rabdomiosarcoma pode ser classificado em quatro formas: (A.A.O.)

- a) **Embrionário:** o tipo mais freqüente encontrado na órbita de crianças<sup>(16)</sup>. Ele pode derivar de células de elementos mesenquimais pluripotenciais dos tecidos moles da órbita e não dos músculos extraoculares. Tem predileção pelo quadrante nasal superior. É composto de fascículos de células fusiformes indiferenciadas, onde somente poucas células exibem a coloração de tricromo, as estriações cruzadas de rabdomiosarcomas imaturos.
- b) **Alveolar:** tem predileção pela região inferior da órbita. O tumor

\* *Disciplina de Oftalmologia – Escola Paulista de Medicina*

\*\* *Disciplina de Neurocirurgia – Escola Paulista de Medicina*

Endereço para correspondência: Dr. Paulo Góis Manso – R. Botucatu, 822 – 04023 – São Paulo – SP

mostra compartimentos regulares de tecido fibrovascular, rodeado de rbdomioplastos, dispostos ao longo do tecido conectivo ou distribuído de forma livre nos espaços alveolares. É a forma mais maligna e com fortes indícios de se originar dos músculos extra-oculares.

- c) **Pleomórfico:** é a forma tumoral mais diferenciada e tende a ocorrer em adultos. Em geral, tem bom prognóstico, porém é raro.
- d) **Botrióide:** semelhante ao tipo embrionário, com células dispostas em cachos. Origina-se dos seios paranasais ou da conjuntiva, portanto, não são primários da órbita.

Weischselbaum e cols. (1980) propõe o seguinte estadiamento para os rabdomiosarcomas orbitários (com certa semelhança à classificação de Jones et al)<sup>(9)</sup>:

- T1) – limitado à palpebra ou à área subconjuntival;
- T2) – localização retrobulbar limitado à órbita;
- T3) – retro-orbitário com pequena invasão dos seios adjacentes;
- T4) – retro-orbitário com acentuada invasão intracraniana e proptose muito acentuada;
- N0) – sem linfadenopatia;
- N1) – adenopatia pré-auricular;
- N2) – adenopatia ipsilateral, envolvendo a cadeia cervical;
- N3) – linfadenopatia difusa;
- M0) – ausência de metástases;
- M1) – presença de metástases.

#### DESCRIÇÃO DOS CASOS

São descritos quatro casos de rabdomiosarcoma, com idades variando de quatro meses aos 23 anos, tendo sido adotadas condutas particulares para cada caso, em decorrência do quadro clínico de cada um.

**CASO I** – D.S.M., quatro meses, masc., branco, procedente de São Paulo, cuja mãe informava inflamação do olho esquerdo há 15 dias, com deslocamento do globo ocular



Foto 1 – Proptose do olho esquerdo, com quemose e hiperemia conjuntival em região inferior desse olho.



Foto 2 – Observamos em corte axial deslocamento importante do olho esquerdo para a região anterior e presença de uma lesão homogênea, densa, de forma oval, porém com bordos pouco nítidos em região posterior da órbita esquerda, sem apresentar invasão das estruturas adjacentes.

para a frente, deixando a criança bastante irritada (foto 1).

I.S.D.A. Parto normal, sem intercorrências, tendo se desenvolvido normalmente até a referida data da queixa.

**Exame Oftalmológico:** Proptose do

olho esquerdo, acompanhada de hiperemia e quemose (foto 1). À palpação, a proptose não era retrátil e o exame de fundo de olho não mostrava anormalidades.

**Exames Subsidiários:** A tomografia computadorizada mostrava massa hi-

perdensa, intraconal, de bordos nítidos, sem destruição óssea, ou invasão dos seios paranasais ou do crânio (foto 2).

**Tratamento:** A criança foi submetida à craniotomia frontal esquerda, com retirada do teto orbitário e exereses de toda massa tumoral, apresentando no pós-operatório regressão importante de proptose. O exame anátomo-patológico mostrou tratar-se de rabdomiosarcoma do tipo embrionário.

**Classificação:** T2, N0, M0.

**Evolução:** Após a cirurgia a criança foi submetida à quimioterapia e evoluiu bem até os dez meses de idade, quando faleceu devido às metástases cerebrais.

**CASO 2 – C.S., 6 anos, branca, procedente da Bahia, apresentando história de trauma no olho esquerdo, acompanhada de proptose, vermelhidão e secreção nesse olho há 30 dias.**

**Antecedentes pessoais:** Doenças próprias da infância.

**Exame Oftalmológico:** Proptose severa do olho esquerdo, com visão de conta dedos, quemose e hiperemia conjuntival. Oftalmoplegia completa à esquerda. O exame de fundo de olho mostrava palidez de papila em OE e dobras de coróide.

**Exames Subsidiários:** Tomografia computadorizada evidenciou lesão hiperdensa à esquerda, extraconal, ocupando o andar superior da órbita, sem invasão dos seios da face ou do crânio.

**Tratamento:** A paciente foi submetida à narcose para biópsia da lesão, através de uma abordagem anterior da órbita, cujo anátomo-patológico mostrou tratar-se de rabdomiosarcoma do tipo embrionário.

**Classificação:** T2, N0, M0.

A paciente foi submetida à radioterapia e quimioterapia, apresentando regressão total da lesão em dois meses, porém com perda de visão

desse olho, devido à retinite e catarata pela radioterapia. Atualmente encontra-se bem, sob controle ambulatorial, com um ano de sobrevida, sem recidiva da lesão.

**CASO 3 – E.M.S., 6 anos, branca, procedente de São Paulo, atendida em nosso ambulatório em 1985, com queixa de crescimento do olho direito há 20 dias, acompanhada de dor ocular e aumento de lacrimação.**

**Exame Oftalmológico:** Visão normal em ambos os olhos (20/20 Snellen) e proptose do olho direito de 4 mm em relação ao olho esquerdo, não retrátil, não apresentando outras alterações oftalmológicas.

**Exames Subsidiários:** A tomografia computadorizada mostrava massa hiperdensa em região intraconal direita, de bordos nítidos.

**Tratamento:** Indicada cirurgia para biópsia.

Por problemas familiares a criança somente retornou três meses depois, quando exibia intensa proptose, com aspecto desfigurativo da face e sem visão nesse olho, porém sem metastase local ou à distância. Feita exenteração da órbita direita, higiênica, tendo sido diagnosticado rabdomiosarcoma do tipo embrionário e complementação do tratamento com radioterapia e quimioterapia.

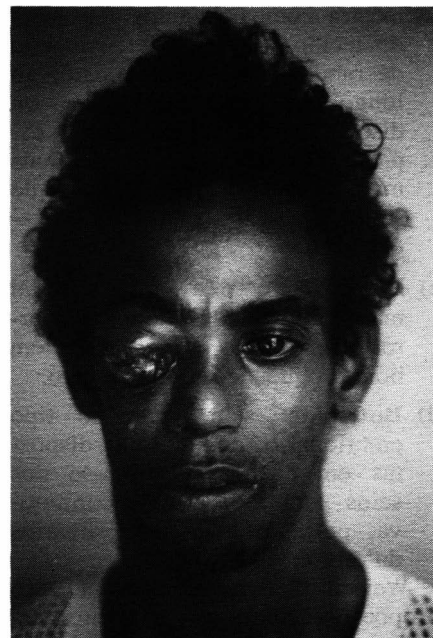
**Classificação:** T3, N0, M0.

**Evolução:** A criança se apresenta bem no momento, sem sinais de recidiva da lesão, porém com a cavidade orbitária se comunicando com os seios da face devido à lise óssea posterior à radioterapia e quimioterapia.

**CASO 4 – B.L.S., 24 anos, pardo, procedente de São Paulo, com queixa de protusão do olho direito e inchaço na região, há 40 dias.**

**Antecedentes pessoais:** Paralisia cerebral infantil.

**Exame Físico:** Proptose do olho di-



**Foto 3 –** Proptose do olho direito, não-axial, com desvio para o lado temporal, apresentando esse olho intensa hiperemia e edema conjuntival.

reito com quemose e hiperemia importantes (foto 3) visão de “movimentos de mão” nesse olho, restrição importante da motilidade ocular e atrofia de papila ao exame de fundo de olho. Em região cervical palpamos nódulos endurecidos, indolores, aderidos aos planos profundos, acompanhando as cadeias linfáticas anterior e posterior da região cervical, bilateralmente.

**Exames Subsidiários:** A tomografia da órbita e crânio, mostrava grande massa hiperdensa, irregular, ocupando toda a região retro-orbitária direita, com destruição óssea (foto 4), e invasão do seio maxilar direito, seios etmoidais e fossa média do crânio.

**Tratamento:** O fragmento de biópsia cervical, mostrou um rabdomiosarcoma do tipo alveolar.

**Classificação:** T4, N2, M1.

O paciente está sob quimioterapia e radioterapia, apresentando regressão importante da lesão.



Foto 4 – Presença de lesão homogênea, em região intra e extraconal da órbita direita, estendendo-se para os seios etmoidais e fossa média do crânio, desviando o olho para frente e para a região temporal, e áreas de erosões ósseas no seio etmoidal à direita.

## DISCUSSÃO

Em todos os casos descritos notamos história de proptose de aparecimento rápido, não-retrátil, associada a sinais inflamatórios<sup>(17)</sup> que, por muitas vezes, sugerem quadro de celulite orbitária. Devemos ressaltar que é raro o aparecimento desse tumor antes do primeiro ano de vida, como no caso 1, e após a terceira década de vida, do tipo alveolar, como no caso 4.

Em um dos nossos casos, notamos, em relação aos antecedentes familiares, a presença de um familiar direto, com quadro de má-formação congênita do S.N.C., como já observado na literatura<sup>(6,7)</sup> e história de trauma ocular coincidente com o aparecimento do tumor<sup>(5)</sup>.

Em três dos nossos casos observamos restrição da musculatura ocular extrínseca, e presença de grande massa tumoral retro-orbitária que, provavelmente, por razões mecânicas<sup>(14)</sup> restringia a ação dos músculos oculares.

Notamos que um dos nossos ca-

sos, recidiva da lesão após seis meses de tratamento, coincidindo com a observação de alguns autores que referem maior percentagem de recorrência da lesão, em um período de até dois anos após o tratamento da lesão primária<sup>(12,13)</sup>.

Em relação ao diagnóstico, ressaltamos a importância da tomografia computadorizada, que permite visualizarmos a massa tumoral com detalhes, tais como a densidade homogênea desse tipo de lesão, de bordos nítidos, fornecendo dados importantes, tais como a invasão de estruturas contíguas, precisando sua topografia, fator esse indispensável para realização da biópsia ou cirurgia, bem como para acompanhamento do paciente, ao longo do tratamento.

Muitas vezes, quando não podemos realizar biópsia por pequena incisão ou por orbitotomia anterior, acreditamos que a craniotomia frontal e a orbitotomia lateral, Kroenlein, devam ser empregadas.

Em relação ao tratamento, a quimioterapia mostra-se de importante valia, principalmente em relação às

lesões metastáticas. Quando associada à radioterapia, mostra grande eficiência terapêutica, aumentando bastante as chances de cura e sobrevivência do paciente<sup>(15)</sup>. A quimioterapia isolada ou associada somente à cirurgia, parece não ser eficiente no combate a esse tipo de tumor, como se observou em um dos nossos casos. Em relação à invasão parameningea<sup>(10)</sup> ressaltamos a importância da associação desses tratamentos como observado no caso 4, onde apesar de apenas seis meses de seguimento e do tipo histológico do tumor, houve grande regressão do tumor primário e das metástases.

Acreditamos ser a radioterapia de fundamental importância para o tratamento local do tumor, tendo substituído com mais eficiência a exenteração, sendo que esta última, isolada, pode curar somente 30% desses tumores. A impossibilidade de irradiarmos um dos nossos pacientes, deve ter sido responsável pela recidiva da lesão e pela morte do mesmo. Nesse caso, a radioterapia não foi indicada devido ao grande risco de radionecrose e de desmielinização do sistema nervoso central<sup>(13)</sup>. Devemos citar aqui outros efeitos colaterais da radioterapia tais como a retinite, ceratite, catarata e predisposição ao aparecimento de outros tumores, como o melanoma e o histiocitoma fibroso<sup>(13,8)</sup>.

No que concerne ao tratamento cirúrgico, justificamos o seu procedimento somente para biópsia da lesão e como complemento terapêutico, para a remoção de tumores muito grandes e desfigurantes, devido à dificuldade técnica e pequena eficiência terapêutica. Como forma isolada de tratamento ou associada somente à quimioterapia ou à radioterapia apresenta baixo índice de cura.

Finalizando, em suspeita de rabdomiosarcoma, devemos proceder imediatamente à biópsia da lesão, a fim de instituímos o tratamento o mais precocemente possível, aumentando assim as chances de cura e sobrevivência do nosso paciente.

---

**CONCLUSÃO**


---

- 1 – Proptose rapidamente progressiva, acompanhada de hiperemia e quemose em pacientes jovens, devem lembrar a hipótese de rabdomiosarcoma.
- 2 – O acometimento orbitário bilateral é raro.
- 3 – A tomografia computadorizada é de importância vital no auxílio do diagnóstico de rabdomiosarcoma, na orientação para o planejamento cirúrgico e sobretudo para acompanhar o tratamento.
- 4 – Acreditamos que a biópsia, indicada precocemente, seguida de quimioterapia e de radioterapia são no momento a melhor forma de tratamento do rabdomiosarcoma de órbita.
- 5 – É importante no diagnóstico de rabdomiosarcoma de órbita fazermos diagnóstico diferencial com celulite orbitária.
- 6 – Indicar cirurgia ampla somente nos casos onde o tumor for extremamente grande e desfigurante.

---

**SUMMARY**


---

*Rhabdomyosarcoma is the most frequent primary orbital malignancy of childhood. Four cases which ages*

*varied from 4 months to 23 years old are described. The typical clinical picture is one of a child with sudden onset and rapid evolution of exophthalmos unilaterally. Biopsy was performed in two cases, exenteration in 1 case and 1 patient was operated on through a left frontal craniotomy. Lymphatic metastasis was observed in one case. Comments concerning Chemotherapy and X-ray therapy are made.*

**Key words:** proptosis, emrional rabdomiosarcoma, hyperemia and chemosis.

---

**AGRADECIMENTO**


---

À Dr<sup>a</sup> Inez Gianotti e colegas do Serviço de Tomografia Computadorizada do Hospital São Paulo.

À Dr<sup>a</sup> Najla Sada da Silva do Serviço de Oncologia Pediátrica do Hospital São Paulo, por seu inestimável auxílio.

---

**REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**


---

1. BALE P.M., PARSONS R.E., STEVENZ M.M.: Diagnosis and Behavior of juvenile rhabdomyosarcoma. *Hum Pathol* 14: 596-611.
2. DRAPER, G.J.; BIRCH, J.M., BITHELL, J.F. (1982). Childhood cancer in Britain – Incidence, survival and mortality Studies on Medical and Population Subjects. Nº 37. H.M.S.O.
3. ELLENBOGEN E, KASKY M.A., Rhabdomyosarcoma of the orbit in the newborn. *Am. J Ophthalmology* 80: 1024-1027, 1975.
4. KINGSTON J.E., Mc EWAIN T.J. Childhood rhabdomyosarcoma: Experience of the children's solid tumor group. *Br J Cancer* 48; 195-207, 1983.
5. American Academy of Ophthalmology – Orbit, eyelids, and lacrimal system 1986-1987.
6. SLOANE J.A., HUBBELL M.M.: Soft tissue sarcomas in children associated with congenital anomalies. *Cancer* 23: 175, 1979.
7. LI F.P., FRAUMENI J.F.: Rhabdomyosarcoma in children: epidemiologic study and identification of a familial cancer syndrome. *J Natl Cancer Inst* 43: 1365, 1969.
8. FONT R.L., HIDAYAT A.A.: Fibrous histiocytoma of the orbit. *13: 199-209, 1982.*
9. JONES I.S., REESE A.B., KROUT J: Orbital rhabdomyosarcoma: An analysis of 62 cases. *Am J Ophthalmology* 98: 2004-2006, 1980.
10. TEFFT M, FERNANDEZ C, DONALDSON M et al: Incidence of meningeal involvement by rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. Report of the intergroup rhabdomyosarcoma study. *Cancer* 37: 345-364, 1976.
11. WEICHSELBAUM R.R., CASSADY J.R., ALBERT D.M. Multimodality management of orbital rhabdomyosarcoma. *Int Ophthalmol Clin* 20: 247-259, 1980.
12. KNOWLES D.M., JAKOBIEK F.A., JONES I.S.: Rhabdomyosarcoma in diseases of the orbit. Hagerstown, MD, Harper & Row Chap 19: 435-460, 1979.
13. SPENCER W.H.: *Ophthalmic Pathology: An atlas and textbook* 3<sup>a</sup> ed Philadelphia. WE Saunders Co. 1985.
14. MILLER N.R.: Neuro ophthalmology of orbital tumors. *Clin.*
15. COSTA V.P., MATAYOSHI S., BARBOSA M.C., SANTOS NETO E., AZEVEDO L.A.: Estudo Clínico de 12 casos. *Arq. Bras. Oftalm.* 53(2), 1990.
16. MARBACH R.L.; Rhabdomyosarcoma Embrionário da Órbita. *Arq. Bras. Oftalm.* 38: 1975.
17. JUNIOR J.H., ALVES M.R., Rhabdomyosarcoma Orbitário. *Rev. Bras. Oftalm.* 35(1): 1976.